

## 小児開胸手術後の胸郭変形・脊柱変形全国調査：一次調査結果報告

研究分担者 藤原憲太 大阪医科大学 整形外科医局長

研究要旨：小児期に開胸手術を受けた症例を経過観察している全国の小児循環器病医・小児心臓外科医の在籍する施設、および脊柱変形を診察している整形外科医に文書によるアンケートを行った。

### A 研究目的

平成22年度に分担研究者が行った心疾患手術患者における医原性胸郭原性の脊柱変形の予備調査にて、幼少時に開胸手術を受けていること、開胸の方法は胸骨正中アプローチよりも肋間アプローチであること、開胸手術の回数は単回よりも多数回であることが重要な発症因子と推察された。開胸手術の原因となった基礎疾患との関連は不明であった。また肋骨癒合を防ぐ配慮のない閉胸の方法にも問題があるように思われた。

本研究の目的は、これら予備調査の結果をもとにして、小児期に開胸手術を受けた症例を経過観察している全国の小児循環器病医・小児心臓外科医の在籍する施設、また脊柱変形を診察している整形外科医（日本側彎症学会所属医師）に文書によるアンケートを送付し医原性胸郭原性の脊柱変形の実態調査をすることである。

### B 研究方法

対象は心臓血管外科専門認定修練施設82施設（小児循環器病医、小児心臓外科医それぞれに送付）また日本側彎症学会ホームページに登録のあった整形外科医251名へ、どのような症例が治療を必要とする医原性胸郭原性側彎症を呈するかを調査することを目的として文書によるアンケートを送付した。

小児循環器病医、小児心臓外科医、整形外科医へのアンケートで共通な調査項目は別紙(1)の通りである。

（倫理面への配慮）個人を特定できる患者名や住所等の個人情報は収集しない。

### C 研究結果

回収率は別紙(2)の通りであった。

今後の二次調査に協力が可能との回答は小児循環器医：15施設、小児胸部外科：19施設、整形外科医：40名であった。

また小児心臓外科医への設問についての回答は以下の通りであった。

開胸方法に関する設問である肋間筋の切開部位は中央切開17施設(60%)、肋骨に沿う（肋骨床開胸）11施設(40%)であった。

閉胸の方法についての設問では、術後に肋骨が癒合しないように配慮していると答えた施設は22施設(78%)、していないが6施設(22%)であった。肋骨癒合を防ぐための手技の工夫については、肋間の間隙を非切開部と同じ程度に保つ、吸収糸で固定・縫合するなどの回答があった。

小児循環器病医への設問についての回答は以下の通りであった。

胸郭変形によって患児に生じた症状（複数回答可）としては、美容上の問題があるとの回答が多く22施設、呼吸機能の異常は2施設、心機能の異常は1施設であった。その他の回答にはコンプレックス、いじめ、突出部の炎症などがあった。

### D 考察

アンケート回収率が50%以下であり、今後調査を進める上で小児循環器病医、小児心臓外科医にも研究を分担協力していただき、各分野でのアンケート回収率向上を図る必要があると思われた。（一部医師からは協力の申し出があった。）

症例数が10例以上の施設もあり、小児循環器病医と小児心臓外科医の回答が一部

重複しているとしても100例以上の症例が収集可能と考えられた。

小児心臓外科医に行ったアンケートでは、側方開胸方法における肋間筋の切開部位は、中央部切開と肋骨にそった切開の割合がそれぞれ6割、4割と大きな差はなかった。閉胸の方法については、術後に肋骨が癒合しないように配慮していない施設が6施設(22%)あり、今後の実態調査の結果をふまえて、閉胸方法によっては肋骨癒合をきたし、ひいては胸郭変形・脊柱変形をきたすことが明らかになれば、小児心臓外科医に医原性胸郭原性の脊柱変形のリスクについて啓発すべきであると考えられる。

小児循環器病医に行ったアンケートでは、胸郭変形に伴う患児の症状を調査したが、やはり美容上の問題があると約75%の医師が回答しており、術後の胸郭変形の予防は、子どものメンタル面にも大きく影響を与える可能性が示唆された。

#### E 結論

今後二次調査として、協力可能と回答をした医師を対象として、各症例の胸部エックス線を中心とした収集を行う予定である。それにより脊柱変形の程度、開胸術後期間とCobb角の関係などを調査していく予定である。

#### F 1 論文発表 なし

#### 2 学会発表

第2回 TIS 研究班会議（平成24年1月7日）にて発表予定

以後日本脊柱側彎症学会にて発表予定

#### G 知的所有権の取得状況：なし

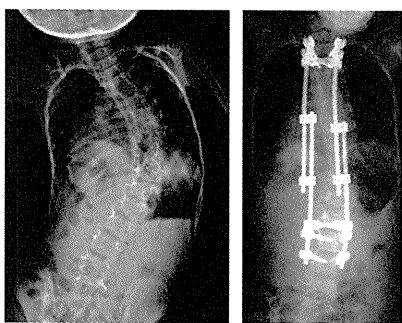
## 乳幼児側弯症に対するGrowing Rod法の治療成績について

研究分担者 松本守雄 慶應義塾大学整形外科  
渡辺航太 慶應義塾大学先進脊椎脊髄病治療学

研究要旨：乳幼児側弯症（EOS）の重度進行例の治療には growing rod 法（GR法）が行われているが、その治療成績に関しては不明な点も多い。今回我々は研究分担施設の協力を得て、本邦でのGR法の治療成績の実態について調査した。12施設より提供された88例を対象に、主カーブ Cobb 角の経過と術後合併症について検討した。主カーブの平均術前 Cobb 角は  $83 \pm 20^\circ$  で、初回ロッド設置後は  $45 \pm 15^\circ$  に改善し、最終経過観察時まで維持されていた。合併症は119件、50例（57%）発生し、その内訳はインプラントの不具合 86件（72%）、感染 19件（16%）、神経障害 3件（3%）であった。今後、合併症軽減のための検討が必要であると考えられた。

### A. 研究目的

保存療法に抵抗性の重度のEOSに対し、矯正固定術が行われている。しかし乳幼児においては、脊椎長軸の成長障害、胸郭の成長障害などを惹起するため、この矯正固定術の適応は極力避けるべきと考えられている。そのため、重度EOSの治療には固定術を併用しない growing rod 法（GR法）が適応されてきた<sup>1</sup>。GR法では、体の成長に合わせて1年に2-3回のロッド延長術を行い、正常に近い体幹の成長を目指している。



Growing Rod法

しかし、GR法施行例は少なく、単一施設で治療成績を評価するのは困難と考えられてきた。そのため、今回われわれは研究分担施設の協力を得て、GR法の治療成績について調査した。

### B. 研究方法

本研究班分担研究施設である12施設（神戸医療センター、名城病院、福岡こども病

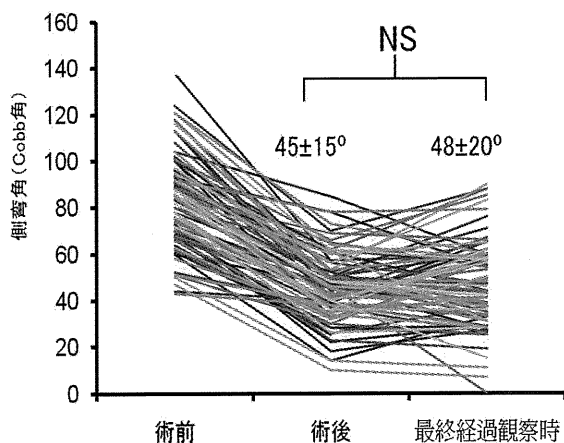
院、新潟大学、岩手医大、千葉大学、北海道大学、独協大学、名古屋大学、東京大学、鹿児島大学、慶應大学）において、GR法により加療後もしくは加療中の、初回手術時年齢10歳以下、術後経過観察期間2年以上の88例（男児45例、女児43例）を対象とした。疾患の背景は、多発奇形症候群31例、間葉系異常13例、特発性13例、神経線維腫症9例、神経筋原性9例、先天性8例、骨軟骨異形成3例、医原性1例、不明1例であった。平均初回手術時年齢は  $6.5 \pm 2.2$  歳（1.5～10歳）、平均経過観察期間は  $3.9 \pm 2.6$  年（2～12年）であった。Dual rod systemが86例、single rod systemが2例で用いられていた。これらの症例の転帰はロッド延長中61例、最終固定後20例、感染のためロッド抜去後3例、死亡1例、VEPTRへ移行1例であった。

これらの症例の手術前、ロッド設置後、最終経過観察時の立位脊椎全長X線上における各種X線パラメーターを検討した。

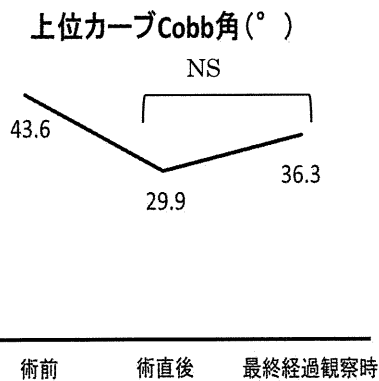
### C. 研究結果

合計、445回のロッド延長が行われ、1例あたりの平均ロッド延長回数は  $5.1 \pm 2.9$  回（0～15回）であった。

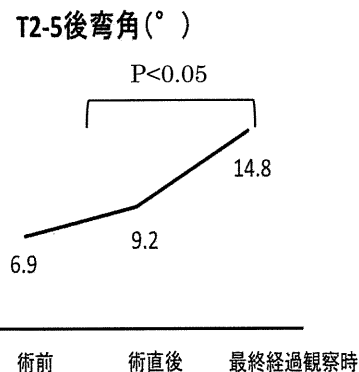
主カーブの平均術前 Cobb 角は  $83 \pm 20^\circ$  で、初回ロッド設置後は  $45 \pm 15^\circ$  に改善し、平均矯正率は  $45 \pm 15^\circ$  であった。最終経過観察時の Cobb 角は平均  $48 \pm 20^\circ$  で、平均矯正率は  $48 \pm 20^\circ$  であった。



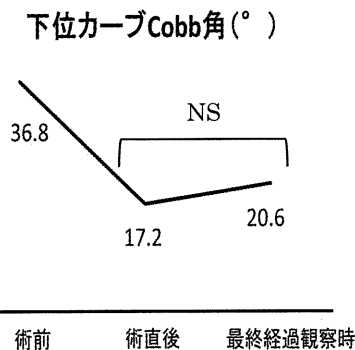
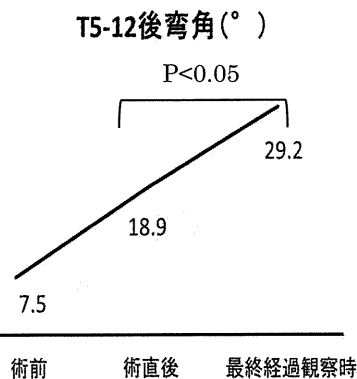
冠状面アライメント：上位カーブの平均 Cobb 角は術前 43.6° から術後 17.2° に改善し、最終経過観察時にも矯正は維持されていた。下位カーブについても同様に術直後の矯正 (17.2°) は最終経過観察時にも維持されていた (20.6°)。



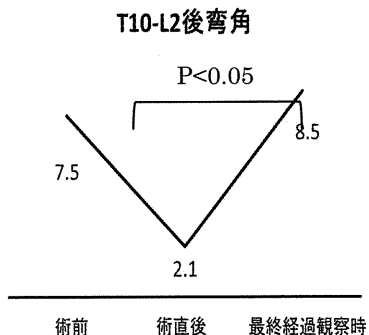
弯角は、術前 6.9° から術後 9.2° にそして、最終経過観察時には 14.8° 有意に後弯化が進んだ。



胸椎平均後弯角 (T5-12) も術前 7.5° から術後 18.9° に、そして、最終結果観察時には 29.2° に、有意に後弯が進行した。

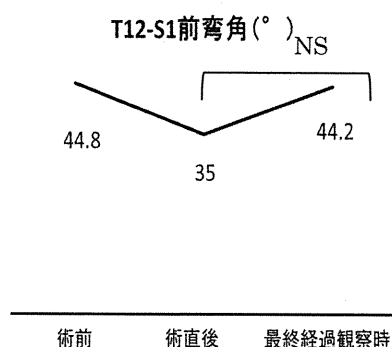


胸腰移行部は、術前 7.5° で、わずかに後弯化傾向が認められた。術後 2.1° に改善したが、最終経過観察時には 8.5° に有意に悪化していたが、術前との比較では同等であった。



矢状面アライメント：上位胸椎の平均後

腰椎平均前弯角 (T12-S1) は術前 44.8° から術後 35.0° へ減少したが、最終経過観察時に術前と同等であった (44.2°)。



#### D. 考察

Akbarniaらは23例、平均経過観察期間4.8年で、主カーブの矯正率を53%と報告している<sup>1</sup>。Bess<sup>2</sup>らは140例、平均経過観察期間5年で37%と報告している。本研究の結果、3.9年の平均経過観察で、主カーブの最終経過観察時の矯正率は42%であり、諸家の報告と同等であった。一方、矢状面アライメントは後弯化傾向にあった。特に、近位胸椎と胸椎の後弯が有意に進行していた。胸椎後弯の悪化はimplant failureと関連すると考えられ、後弯化予防の対策が必要と考えられた。

#### E. 結論

乳幼児側弯症に対し GR 法を用いて加療を行った 88 例のレントゲン所見について検討した。主カーブの平均術前 Cobb 角は 83±20° で、初回ロッド設置後は 45±15° に改善し、最終経過観察時まで維持されていた。一方、矢状面では胸椎の後弯化が有意に進行していた。

#### <参考文献>

1. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O, Thompson AG, Asher MA. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005;30-17 Suppl:S46-57.

2. Bess S, Akbarnia BA, Thompson GH, Sponseller PD, Shah SA, El Sebaie H, Boachie-Adjei O, Karlin LI, Canale S, Poe-Kochert C, Skaggs DL. Complications of growing-rod treatment for early-onset scoliosis: analysis of one hundred and forty patients. *J Bone Joint Surg Am* 2010;92-15:2533-43.

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

1. Suzuki N, Watanabe K. Crankshaft phenomena following spinal fusion in the growing child. *The Growing Spine*. 2011;393-398.

2. Takahashi Y, Matsumoto M, Karasugi T, Watanabe K, Chiba K, Kawakami N, Tsuji T, Uno K, Suzuki T, Ito M, Sudo H, Minami S, Kotani T, Kono K, Yanagida H, Taneichi H, Takahashi A, Toyama Y, Ikegawa S. Lack of association between adolescent idiopathic scoliosis and previously reported single nucleotide polymorphisms in *matn1*, *mtnr1b*, *tph1*, and *igf1* in a Japanese population. *Journal of Orthopaedic Research*. 2011;29(7):1055-1058.

3. Cui G, Watanabe K, Ishii K, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Interpedicular graft using a titanium mesh cage in a patient with lumbar scoliosis associated with a congenital butterfly vertebra. *Journal of Neurosurgery: Spine*. 2011;14(2):215-218.

4. Watanabe K, Okada E, Kosaki K, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Chiba K, Toyama Y, Matsumoto M. Surgical Treatment for Scoliosis in Patients With Shprintzen-Goldberg Syndrome. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2011;31(2):186-193.

5. Takahashi Y, Matsumoto M, Karasugi T, Watanabe K, Chiba K, Kawakami N, Tsuji T, Uno K, Suzuki T, Ito M, Sudo H, Minami S, kotani T, Kono K, Yanagida H,

- Taneichi H, Takahashi A, Toyama Y, Ikegawa S. Replication study of the association between adolescent idiopathic scoliosis and two estrogen receptor genes. *Journal of Orthopaedic Research*. 2011;29(6):834-837.
6. Ogura Y, Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Severe progressive scoliosis due to huge subcutaneous cavernous hemangioma: a case report. *Scoliosis*. 2011;6:3
  7. Yoshioka K, Watanabe K, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Kyphectomy for severe kyphosis with pyogenic spondylitis associated with myelomeningocele: a case report. *Scoliosis*. 2011;6.
  8. Shiono Y, Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Sterility of Posterior Elements of the Spine in Posterior Correction Surgery. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2011 Epub ahead of print;36.
  9. Cui G, Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Lenke LG, Matsumoto M. Morphologic evaluation of the thoracic vertebrae for safe free-hand pedicle screw placement in adolescent idiopathic scoliosis: a ct-based anatomical study. *Surgical and Radiologic Anatomy*. 2011:epub ahead of print.
  10. Takahashi Y, Kou I, Takahashi A, Johnson T, Kono K, Kawakami N, Uno K, Ito M, Minami S, Yanagida H, Taneichi H, Tsuji T, Suzuki T, Sudo H, Kotani T, Watanabe K, Chiba K, Hosono N, Kamatani N, Tsunoda T, Toyama Y, Kubo M, Matsumoto M, Ikegawa S. A genome-wide association study identifies common variants near *LBX1* associated with adolescent idiopathic scoliosis. *Nature Genetics*. 2011 epub ahead of print.
  11. Matsumoto M, Watanabe K, Ogura Y, Okada E, Hosogane N, Chiba K, Toyama Y. Short fusion strategy for lenke type 1 thoracic curve using pedicle screw fixation. *Journal of Spinal Disorders & Techniques*. 2011 epub ahead of print.
- 2.学会発表
1. Watanabe K, Hosogane N, Chiba K, Toyama Y, Matsumoto M. Anterior chest hump in adolescent idiopathic scoliosis-questionnaire evaluation. *SOSORT*; 2011 5.19-21; Barcelona.
  2. Matsumoto M, Watanabe K, Hosogane N, Okada E, Chiba K, Toyama Y. Short fusion for lenke type 1 thoracic curve using pedicle screw fixation. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-16; Copenhagen.
  3. Cui G, Matsumoto M, Okada E, Watanabe K, Chiba K, Toyama Y. Morphological evaluation of thoracic vertebrae for safe pedicle screw placement using free-hand technique in adolescent idiopathic scoliosis. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-17; Copenhagen.
  4. Watanabe K, Matsumoto M, Uno K, Kawakami N, Tsuji T, Yanagida H, Ito M, Hirano T, Yamazaki K, Minami S, Toneichi H, Imagama S, Takeshita K, Yamamoto T. Outcomes of growing rod techniques in early onset scoliosis: multicenter study in japan. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-16; Copenhagen.
  5. Watanabe K, Matsumoto M, Uno K, Kawakami N, Tsuji T, Yanagida H, Ito M, Hirano T, Yamazaki K, Minami S, Taneichi H, Imagama S, Takeshita K, Yamamoto T. Outcomes of growing rod techniques in early onset scoliosis: multicenter study in Japan. *SRS 46th Annual Meeting & Course*; 2011 9.14-17; Louisville.
  6. 渡辺航太, 細金直文, 辻崇, 石井賢, 中村雅也, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 乳幼児脊柱側弯症に対するgrowing rod法の治療成績と問題点. 第40回日本脊椎脊髄病学会; 2011 4月21日-5月9日; web.

7. 高橋洋平, 松本守雄, 川上紀明, 宇野耕吉, 伊東学, 南昌平, 河野克己, 柳田晴久, 種市洋, 戸山芳昭, 池川志郎. 思春期特発性側弯症と6遺伝子の相関 -日本人における大規模replication study-. 第84回日本整形外科学会学術総会; 2011 5月12日-15日; 横浜.
  8. 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 重度脊柱変形の治療-先天性および症候性側弯症-. 第84回日本整形外科学会学術総会; 2011 5月12日-15日; 横浜.
  9. 小倉洋二, 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 思春期特発性側弯症における骨盤斜傾の検討. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  10. 岡田英次朗, 渡辺航太, 小倉洋二, 塩野雄太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 思春期特発性側弯症 Lenke type5に対する後方矯正固定術. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  11. 松本守雄, 渡辺航太, 細金直文, 小倉洋二, 千葉一裕, 戸山芳昭. Lenke type1胸椎カーブに対する近位固定範囲短縮例の術後成績. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  12. 渡辺航太, 松本守雄, 宇野耕吉, 川上紀明, 辻太一, 柳田晴久, 南昌平, 平野徹, 山崎健, 伊東学, 種市洋, 今釜史郎, 竹下克志, 山元拓哉. 乳幼児側弯症に対するGrowing Rod法の合併症について-多施設研究. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  13. 高橋洋平, 松本守雄, 河野克己, 川上紀明, 宇野耕吉, 伊東学, 南昌平, 柳田晴久, 種市洋, 渡辺航太, 辻太一, 鈴木哲平, 須藤英毅, 小谷俊明, 戸山芳昭, 池川志郎. 思春期特発性側弯症における全ゲノム相関解析. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  14. 辻収彦, 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 多椎体奇形を伴う先天性側弯症に対する手術成績. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  15. 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 思春期特発性側弯症患者における前胸部隆起に関するアンケート調査. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  16. 福原悠介, 渡辺航太, 前田潤, 香取信之, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 脊柱側弯症に対し後方矯正固定術を施行したFontan手術後の1例. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  17. 西山雄一郎, 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 先天性多発性関節拘縮症に合併した側弯症に対して後方矯正固定術を施行した3例. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
  18. 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 乳幼児側弯症に対するgrowing rod法施行例の3次元モデルを用いた胸郭形態の経時的評価. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.
- H. 知的財産権の出願・登録状況  
(予定を含む。)
1. 特許取得  
なし
  2. 実用新案登録  
なし
  3. その他  
なし

## 先天性側弯症に対する早期固定術の長期成績の検討

研究分担者 南 昌平 社会福祉法人聖隷福祉事業団聖隷佐倉市民病院病院長

研究要旨：先天性側弯症に対し、10歳以下で早期固定手術を行い、術後10年以上経過した例を対象に、その長期成績を検討した。対象は61例で、手術時年齢が5.5歳で、最終調査時年齢は20.9歳であった。Cobb角では術後成長期に進行する例と共に、経年的に改善する例もあり、Cobb角の推移は術前58.5°が術後40.9°、最終調査時には47.2°となり、特に術後5年以後に進行する例が多かった。追加補正手術は17例20手術が行われ、難渋する例も散見された。奇形椎の局在、範囲、タイプにより、良好に経過するものと、増悪するものに分かれるものと思われた。

### A.研究目的

TIS研究班の多施設において先天性側弯症にて10歳以下で固定手術を受け、術後10年以上経過した例を集め、その長期成績を調査検討することを目的とした。

### B.研究方法

TIS研究班の多施設から10歳以下早期固定手術を行い、術後10年以上経過したプロトコールに適合した例を集め、X線学的、手術方法、側弯度の推移、臨床成績につき検討した。

### C.研究成果

対象は61例で、男12例、女19例、手術時年齢は5.5歳(2歳~10歳)、術後経過観察期間は15.6年(10年~28.4年)、最終調査時年齢は20.9歳(11歳~35.6歳)であった。脊椎先天異常の内訳は多発性28例、単発性22例であり、形成異常が38例、分節異常は4例、混合型が16例、不明3例であった。先天性肋骨異常は癒合・肋骨欠損を含めて20例、24高位に認められた。奇形椎の局在では側弯を主体とする54例は上位胸椎が10例、胸椎が26例、腰椎が18例で、後弯を主体とするものは7例であった。61例、81手術の手術法の内訳は、前後合併手術が42手術、前方単独手術が5手術、後方単独が33手術であった。Simple fusionは22手術、Instrumentationは58手術(前方6、後方52)であった。固定範囲については1~3椎が16例、4~6椎が20例、7~9椎が17例、10~15椎が8例であった。身長・坐高の推移は術前101.7cm

が最終調査時151.0cmとなり、49.3cm増加した。坐高は術前57.6cmが最終調査時78.8cmとなり、21.2cm増加した。坐高/身長比では術前が56.6%であったが、最終調査時には52.2%となり、体幹の伸長が抑制されていた。Cobb角の推移では術前平均58.5°が術後1年で40.9°となり、最終調査時47.2°となり、11.3°改善が得られている。一方固定範囲に含まれない代償カーブでは術前は37.0°が、術後1年で26.7°となり、最終調査時33.3°となっている。これらのうち、経過中に追加補正手術を要した例が17例含まれている。カーブパターン別では側弯を主体とする群と後弯を主体とする群に分け、上位胸椎カーブ、胸椎カーブ、腰椎カーブ、加えて後弯を呈する群を検討し、後弯を主体とする7例では術前76.9°が術後1年で54.1°、最終調査時60.9°となり、再手術困難例が含まれ、著しく増悪している。合併症については全身合併症が5例であり、死亡例は無かったが、心停止(術中・術後各1例)が2例あり、無気肺、flail chestが各1例であった。感染は2例、instrumentation failureは4例あり、神経合併症は感覚障害出現が1例あった。再手術のうち早期再手術は2例であり、晚期補正手術は15例、18手術であった。

### D.考察

先天性側弯症における早期固定手術の長期成績の報告は、低年齢での手術のため、より長期の経過観察が必要となり、その報告は極めて少なくなっている。Bolliniある



いは Ruf らの報告では最終調査時 10 歳前後の骨成熟未熟例が含まれる場合の長期成績の報告では約 14 度から 50 度の良好な改善がみられたとしているが、一方 Marks らは最終調査時 15.5 歳の 53 例の報告において、半椎例では Cobb 角 41 度が最終調査時 35 度となり、片側癒合椎例進行例では術前 47.5 度が最終調査時 74.5 度と進行がみられたとしている。すなわち骨成熟終了治に変形の再増悪がみられることが示されている。今回の調査では最終調査時年齢が平均 20.9 歳であり、当初の矯正効果、初期矯正は顕著であり、矯正効果は維持されていたが、術後 5 年以後から最終調査時にかけて、矯正損失がみられ、再手術を余儀なくされる例が散見された。固定範囲外である代償カーブにおいて主カーブの矯正が維持されている例で進行する例が散見される。一部の *in situ-fusion* を行った例で経年的に改善し、成長とともに矯正され、*epiphysiodesis* の効果が発揮される例があることは特筆すべきと思われる。早期脊椎固定手術における身長・坐高の変化への影響については同年齢の全国平均に比して、

術前が身長で 8.1cm、坐高が 8.6cm 低かったが、最終調査時には身長が 6.5 cm、坐高が 8.2cm 低くなっており、坐高/身長比では術前 56.6 %が最終調査時 52.2%であることから、坐高すなわち体幹の伸びが抑制されていることが分かる。X線による脊椎成長については T1-S1 胸椎・腰椎長で経過期間中の伸び率が 136.3%であり、坐高の伸び率 136.8%、全国平均 139.6%とほぼ同等であった。

#### E. 結論

先天性側弯症にて 10 歳未満に早期固定手術を行った例では経年的に変形は改善するが、最終的に術前 Cobb 角を上回り、特に術後 5 年以後に進行がみられた。また主カーブに比して、代償カーブの進行例があった。経過中に再手術を要した例が 12 例、40%あり、9 例は変形増悪によるもの *salvage* 手術であった。

## Marfan 症候群の脊柱変形や漏斗胸が呼吸機能に及ぼす影響についての研究

研究分担者 柳田晴久 福岡市立こども病院・感染症センター整形外科医長

研究要旨: 脊柱変形に対して手術を要した Marfan 症候群の患者では肺機能は全例で低下がみられ、Cobb 角や Haller index と肺機能には相関がみられた。Marfan 症候群の胸郭不全を防止するためには脊柱変形と同様に漏斗胸の治療も積極的に行うべきと考えた。

### A. 研究目的

Marfan 症候群に合併することの多い脊柱変形や漏斗胸が呼吸機能に及ぼす影響を知ること。

### B. 研究方法

脊柱変形に対する手術を受けた Marfan 症候群患者の脊柱変形の程度や呼吸機能について初診時・手術直前・最終経過観察時で調査した。脊柱変形の評価はカーブパターン・Cobb 角を、漏斗胸の評価は Haller index を、呼吸機能の評価は%VC、1 秒率を用いて行った。

### C. 研究結果

今回の対象は手術を要するほど脊柱変形が強かった症例であったため、呼吸機能は全例で低下がみられ、Cobb 角や Haller index と呼吸機能には相関がみられた。脊柱変形

や漏斗胸の程度が強いほど肺機能が低下する傾向が明らかであった。

### D. 考察

整形外科では Marfan 症候群に合併する脊柱変形に対する治療の必要性は従来から言われているが、漏斗胸に関しては美容的な目的が主とされる傾向にある。今回の結果から Marfan 症候群の胸郭不全を防止するためには脊柱変形と同様に漏斗胸の治療も積極的に行うべきと考えた。

### E. 結論

Marfan 症候群では脊柱変形・漏斗胸ともに呼吸機能に影響する。

### F. 研究発表

第 2 回胸郭不全症候群 (TIS) 研究発表会  
「Marfan 症候群 — 脊柱変形や漏斗胸が呼吸機能に及ぼす影響について —」

## 先天性多発性関節拘縮症に伴う TIS の検討と TIS 発生状況報告

研究分担者 山元 拓哉 鹿児島大学 整形外科・リウマチ外科講師

研究要旨：多発性関節拘縮症ともなう脊柱／胸郭変形による呼吸機能障害を有する患者の検討

### A. 研究目的

多発性関節拘縮症は比較的稀な疾患であるが、軟部組織の拘縮を惹起するため脊柱の可撓性の低下や呼吸機能への悪影響が指摘されている。しかし稀な疾患であり本疾患に伴う脊柱変形の報告は少ないため、多施設研究を行い本疾患に伴う脊柱変形の治療の問題点を明らかにする。

### G. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得  
特になし。
2. 実用新案登録  
特になし。
3. その他  
特になし。

### B. 研究方法

各施設に多発性関節拘縮症ともなう脊柱変形の患者に関するアンケートを行った。検討項目は脊柱変形の画像所見、呼吸機能、週術期合併症等である。

(倫理面への配慮)

患者名や住所等の個人情報には共有していない。

### C. 研究結果 (図表を 1~2 点添付)

現時点で 3 例の報告があり、いずれも呼吸機能障害があり、うち二例は%肺活量 20% と非常に高度であった。また脊柱変形も Cobb 角 80 度を超える高度側弯が多く、術後は一時性の心肺停止を含め重篤な合併症がみられた。

### D. 考察

急速な変形の進行と、脊柱の可撓性の低下が顕著であり、しかも週術期合併症も重篤な事が多くなる。よって本疾患はカーブの悪化する前に可及的早期の手術が必要である  
骨成熟度に応じ適切な時期に手術に踏切る事が重要である。

### E. 結論

多発背関節拘縮症による脊柱変形は、可及的早期の手術を行う事が肝要である。

## 岩手県における脊柱変形由来の胸郭形成不全の発生率の検討

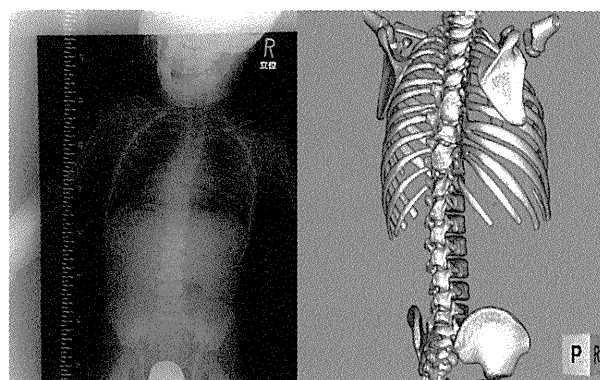
研究分担者 山崎 健 岩手医科大学整形外科准教授

**研究要旨** : 高度な乳幼児脊柱変形は脊柱変形に伴い、胸郭の高度な変形を招来し呼吸不全を惹起する。国内における胸郭形成不全症候群（以下、TIS）の発生率は未だ明らかになっていない。全国的な TIS 発生率の調査の一環として、本研究は単一医療圏として岩手県における脊柱変形由来の TIS の発生率を明らかにすることである。岩手県は人口約 141 万人であり、県内には岩手医科大学を中心とし、27 県立病院がネットワークで結ばれており、独自の医療圏を形成し、データの集約には適していると考えられる。岩手医科大学と主要県立病院小児科に過去 3 年間（平成 19 年～21 年）の TIS 患者に関するアンケートを配布し回収した結果、3 年間の TIS 患者は 5 名、出生者数より算出された年間の平均 TIS 発生率は 0.016 % であった。このうち 1 名に VEPTER 手術が施行された。

A. 研究目的:岩手県における脊椎変形由来の胸郭形成不全の発生率を明らかにすることである。

B. 研究方法 : 岩手県内の主要な総合病院の小児科を対象として、アンケート調査を実施した。選択されたのは 11 病院の小児科であった（岩手医科大学小児科、岩手県立中央病院小児科、岩手県立中部病院小児科、岩手県立胆沢病院小児科、盛岡こども病院、岩手県立宮古病院小児科、岩手県立釜石病院小児科、岩手県立久慈病院小児科、岩手県立磐井病院小児科、盛岡赤十字病院小児科、岩手県立大船渡病院小児科）。郵送したアンケートの内容は、平成 19 年から平成 21 年の 3 年間の各年における脊柱変形由来の肋骨の癒合、欠損を伴う患者の人数を記載し、返送する方法を用いた。個人情報配慮し、すべて匿名とし、人数のみの記載とした。

C. 研究結果 : アンケート調査を依頼した 11 施設のうち 9 施設より回答があった。平成 19 年 : 1 名、平成 20 年 : 2 名、平成 21 年 : 2 名であり、3 年間の合計は 5 名であった。岩手県の総人口は 141 万人である。各年の出生者数は平成 19 年が 10501 名、平成 20 年が 10332 名、平成 21 年が 10020 名であり、3 年間の合計は 30853 名であった。年間の平均は  $5 / 30853 \times 100 = 0.016(\%)$  であった。調査の後、5 名全例が岩手医科大学整形外科側弯症外来に紹介された（表, 図）。



(図)症例 3 平成 20 年出生、女兒、胸椎 7-11 に多発性先天奇形を認め、右 8, 9 肋骨と右 10, 11 肋骨の癒合を認め、現在外来にて経過観察中である。

	性別	出生年	高位	椎骨先天異常	肋骨異常	治療
Case 1	F	平成 19 年	T5-L2	Multiple	癒合	VEPTER
Case 2	F	平成 20 年	T12	hemi	癒合	経過
Case 3	F	平成 20 年	T7-T12	Multiple	癒合	経過
Case 4	F	平成 21 年	T11-12	T11-12 癒合椎	癒合	経過
Case 5	F	平成 21 年	T5-8	Multiple	癒合+欠損	経過

(表) 脊柱変形由来の胸郭不全患者  
(平成 19 年～平成 21 年)

D. 考察：TIS の本邦の発生率は未だ明らかではない。本研究は TIS の発生率の全国調査の一環として行われた。調査は岩手県、新潟県、栃木県、鹿児島県の 4 県で行われている。岩手県の医療は岩手医科大学を中心に 27 県立病院がネットワークを組んで岩手県の医療圏を形成している特徴から、調査によるデータの収集は比較的容易に行い得る。また、現在、全例が岩手医科大学整形外科側弯症外来に紹介され経過観察されている。今回の調査では、1 年間の発生率は 0.016%であり、一年間に人口 1 万人に 1~2 人の発生であることが判明した。この内 1 名に VEPTER 手術（名古屋市名城病院に於いて）が行われている。4 県の調査結果により、TIS の発生率がさらに明確なものとなり、本邦における脊椎変形由来の胸郭

形成不全の発生率が明らかとなることが期待されている。

E. 結論：岩手県における脊椎変形由来の胸郭形成不全の年間の発生率は 0.016 %。

F. 略

G. 研究発表

学会発表： 山元拓哉 TIS 発生状況報告（国内 4 県での調査から）第 2 回厚生労働省難治性疾患克服研究事業、胸郭不全症候群（TIS）研究報告会、平成 23 年 1 月 7 日発表予定

H. 知的財産権の出願・登録：特記事項なし

## 【Ⅲ】平成23年度TIS会議議事録

平成 23 年度厚生労働省難治性疾患克服研究事業

第 1 回 TIS 会議 議事録

日 時：平成 23 年 4 月 23 日（土）17：00 -18：15

場 所：東京ステーションコンファレンス 401 号室

出席者：川上、南、宇野、松本、伊東、竹下、柳田、辻、渡辺、

今釜、種市、平野、山元、平岩

欠席者：山崎、藤原

1. 川上班長からの挨拶

2. 各班員の研究テーマに対する検討項目

- ① 本邦における過去 3 年間の TIS 患者の出生状況の調査……山元  
鹿児島で症例を集め、発生頻度を報告した。(3 施設 3 名 4 症例)  
もう少し症例を集めたいが…(県を増やして)  
新潟県、栃木県でも行ってみる(平野、種市)  
対象:小児科受診時、5 歳以下で症状があった人  
鹿児島のアンケート用紙を用いる
- ② TIS における診断と重症度評価についての検討……川上  
重症度を評価したいので、更に症例収集の協力をお願いしたい。  
未治療の症例の出生時、1-3 歳、3-5 歳、5-10 歳、10 歳以  
上の X-P 等を送って欲しい。
- ③ TIS における呼吸機能の評価 ……柳田、竹下  
パルスオキシメーターを有効に使いながらデータを取っていきたい。  
10 歳未満の入院患者を対象に探索的に取っていく。  
胸郭の動き、脳波、気道内圧等を確認したい。  
次回、6 月にプロトコール作製し提示する。
- ④ Growing rod 法施行症例にける脊柱変形の三次元解析……渡辺  
ある程度の間隔が必要なので、更に症例を集めていきたい。
- ⑤ TIS に対する VEPTR 手術治療……川上、辻  
現在 52 症例がある。手術成績についても今後報告していく。
- ⑥ 肋骨異常を合併した先天性側弯症の自然経過の検討  
-特に死亡症例の検討……川上  
死亡症例を集めて検討を加えたい。症例をよろしくお願ひしたい。
- ⑦ 早期発症側弯症の治療における Corrective cast の呼吸機能に対する影響  
リストックスを使って確認したい。早々にスタートしたい。……辻
- ⑧ 年少児の変形矯正術：アンカー安定化のための二期的手術 ……種市  
8 歳以下の子供に絞っている。現在、12 名 72 例のデータがある。  
もう少し症例が欲しい  
小さい時にフリーでアンカーを入れた症例で CT 撮影をお願いし  
たい。  
CT は、screw 挿入直前と直後の data が必要。

- ⑨ 先天性側弯症に対する早期固定手術の長期成績 ……南  
 前回は千葉の症例のみで報告した。今回は他院の症例を含めた多施設  
 研究で行いたい。  
 身長、座高を全国平均と比較している。  
 次回までにプロトコール作製し提示する。
- ⑩ 早期発症側弯症に対する 10 歳以下での早期固定術の検討 ……宇野  
 共同演者の決定をどうすべきか。
- ⑪ 本邦における Growing rod 法の治療成績 ……渡辺  
 年末に症例をいただいて、どれくらいの合併症が出たか、データが  
 出せたので、側弯症学会までには提出したい。
- ⑫ 症候性側弯における胸郭不全症候群について ……柳田、山元  
 Marfan…柳田、アルトログリポーシス…山元
- ⑬ 二分脊椎（脊髄髄膜瘤）における TIS の実態調査 ……平野  
 次回までにプロトコール作製し提示する。
- ⑭ 開胸手術後の脊柱変形…藤原（欠席につき資料のみ）  
 アドバイスや案があれば、藤原先生へ直接メール等で連絡していただ  
 きたい（川上）

### 3. 平成 23 年度の研究班開催スケジュール

#### ◎関連セミナー、コース（予定）

VEPTR セミナー：平成 23 年 6 月 27 日（月）、28 日（火曜日）

国家公務員共済組合連合会名城病院

側弯学会主催、TIS 研究班後援

TIS 研究報告会：平成 24 年 1 月 7 日（土曜日）13 時 30 分—17 時

東京ステーションカンファレンス

TIS セミナーとして TIS の勉強会も考えている。

（詳細は未定）

以上



平成 23 年度厚生労働省難治性疾患克服研究事業  
第 2 回 TIS 会議 議事録

日 時：平成 23 年 6 月 18 日（土）17：00 -18：00

場 所：八重洲富士屋ホテル あずさの間

出席者：川上、南、山崎、松本、種市、伊東、平野、辻、渡辺、今釜、小野

欠席者：宇野、山元、柳田、藤原

1. 川上班長からの挨拶

2. 各班員の研究テーマに対する進捗状況報告

① Growing rod の治療成績報告に関して ……渡辺

Growing rod 2 年以上の経過例が 89 例となっている。前回までは合併症 の検討を行った。現在はレントゲン計測をおこなっている。Coronal, sagittal の検討を行っている。ただし足りない X 線写真もあるので各施設に問い合わせをしていく。

CT の 3 次元解析に関しては現在進行中。患者間での個人差が大きい印象。 基本的にインプラントを目安にして計測するので術前の写真において基準を決めることが難しい。

- ・ 胸郭の変形は凸側にも生じることがある、この辺りのメカニズムを評価してほしい。胸郭変形にターゲットを絞って頂きたい。被爆量の少ない CT は 5000 万円するらしい。また画像処理に時間がかかりすぎるとのこと。

……川上

これらの研究は側弯症学会で報告予定。……渡辺

② 先天性側弯症に対する固定術の影響の研究について ……南

10 歳以下で手術し 10 年以上の経過があるものを集めたい。プロトコールを各施設に送りたい。

- ・ 後弯に関しては部位、高位によって重要性がことなるので、どのよう  
うに分類しているか。 ……川上
- ・ 他施設で再手術をしていると follow up が難しい。……渡辺
- ・ 胸郭の計測に関しては定義を決めたい。……平野
- ・ VEPTR での計測法を各施設へお送りする。……辻

③ TIS における睡眠時無呼吸に関して ……小野（竹下）

ポリソノグラフィーを用いての検討が望ましいが、可能な施設は限られる。

側弯症に関する報告では 75% に異常があったとするものもあった。ただし睡眠時 PSG は技術的に難しく、実際には Oximetry が現実的である。これに関しても過去に報告がある。今後の研究に関しては 10 歳未満の側弯患者が対象となろう。検討項目を検討中。

- ・ 現時点において TIS の診断基準がないことが問題。このような研究が何らかの  
手助けにならないか。……川上

④ WristOx に関する途中報告……辻

⑤ 栃木県における TIS 患者の発生状況調査 ……種市

アンケート調査を行ったがおそらく発生率は0.1%未満と考える。

スクリーンのアンカーリングに関しても動物実験、臨床に関しても進行中。SRS、日本側弯症学会で報告予定。

岩手県でも TIS の発生状況を調査したい。 ……山崎

⑥ 二分脊椎における TIS の実態調査 ……平野

arm span が非常に重要。呼吸機能は ml 表示の生データで良い。当院で計算していく。来月までに調査表を File maker pro で作成して配布する。

- ・ 調査年齢はどうするか？成人も含めて。 ……南
- ・ 呼吸機能検査ができるように6歳以上としたい。ただし mental retardation がある患者では計測が難しい。 ……平野

⑦ 死亡例の検討 ……今釜

evaluation form の説明。海外協力者にも送付する。

後日、各施設に送付。

- ・ 死因は限定するか？ ……渡辺
- ・ 死亡例は多くはないはずなので是非とも報告してほしい。近隣の小児病院にも協力して頂き、情報を採取していただきたい。 ……川上

⑧ 胸椎高 ……川上

腰椎高の実測値が欲しい。計測してデータを送って頂きたい。

側弯症学会、SRS で報告予定。

重症度評価が必要。SAL は片側例の評価にはなるが、両側例には使えないのでどうするか検討中。

VEPTR 手術の経過報告を来年1月に予定。合併症も多彩に生じている。

⑨ 山元先生からの先天性多発性関節拘縮症についての form が送付されてきた。これをもとにして症例を集めたい。

⑩ 福岡 柳田先生からの Marfan 症候群の検討調査の form に関して。

対象は思春期までのものとし、Marfan 疑いも入れる。

川上：来年1月に TIS 研究報告会を行うが、来年度以降も申請を継続していきたい。

今回は9月以降に進捗状況報告する時間を持ちたい。SRS 以降が良かろう。

10月1日(土)夕方に行いたい。

以上

平成 23 年度厚生労働省難治性疾患克服研究事業

第 3 回 TIS 会議 議事録

日 時：平成 23 年 10 月 1 日（土）17：00 -18：30

場 所：東京ステーションコンファレンス 401 号室

出席者：川上、竹下、宇野、山崎、松本、伊東、柳田、平野、辻、渡辺、種市、  
今釜、山元、小野、小谷、平岩

欠席者：藤原

1. 川上班長からの挨拶

現在までの進捗状況を確認したい

2. 各班員の研究テーマに対する進捗状況報告

① 天性側弯症の長期経過観察 ……小谷

10 歳未満で手術し 10 年以上の経過があるもの(hemivertebrectomy を含む)を対象  
FileMaker の File が出来上がったので、各分担者にメールで送ります。

② SRS での発表の報告と ICEOS での発表（予定）の報告および追加研究のお願い  
……宇野

SRS にて「早期固定術の影響（Growing rod と比較したもの）を発表した。

Dr. Asher より最終的な肺機能を検査して比較してはどうかとコメントあり、検討している。

ICEOS にて同じものを発表する予定。

③ Early onset scoliosis に対する Growing rod の治療成績

脊柱側弯症に伴う胸郭変形の三次元解析 ……松本、渡辺

Growing rod 2 年以上の経過例が 89 例あり、完全にデータが揃っている症例は 57 例である。足りない分は個々に請求していく。

- ・合併症は 57% の症例で起きている（インプラントフェイラー）
- ・ 6 度の rod 延長で 50% の症例で合併症が起きている

等が判明した。

- ・ Final fusion 例は 20 例あり rotation の検討をしてはどうか？…宇野
- ・ 第 45 回側弯症学会までにデータ収集の完成を目指したい。  
多変量解析による合併症発生の riskfactor の検討も考えている。

CT の 3 次元解析に関しては現在進行中。基本的にインプラントを目安にして計測するので、手術をしていない症例には対応できない。

3DCT でのインプラント後の形態評価進行中

一つのアイデアとして胸郭の開き具合の評価をしてみた。左（凹側）の開きの方が大きかった。ご意見をお聞きしたい。

- ・ 最大呼吸、最大吸気をとった方が良いのでは……小谷
- ・ 肋軟骨を基準にすることを検討した方が良いのでは……川上  
CT でボリュームを計るとすれば、胸郭のボリュームを求めては…種市
- ・ 脊椎の位置も反映してみても…椎体の真ん中から六軟骨まで等…竹下

④胸郭不全症候群患者の睡眠時呼吸障害 ……小野（竹下）

胸郭不全症候群患者の睡眠時呼吸障害、CT のないデータでも SAS, WrisOx 含めてプロとコールを考えて送付する。サチュレーションを 3 例以上とった施設を尋ねたい。慶應大学 渡辺...5 例、名城病院 辻...16 例+α レトロはある形で送ります。

⑤ 分脊椎における TIS の実態調査 ……平野

新潟県では 15 例で人口の比率は 0.016%であった。

調査表を File maker pro で作成したので配布する。

- ・ 呼吸機能検査が必須データとなる
- ・ 12 月中旬までに集めたいのでよろしくお願いいたします。

⑥ 岩手県における TIS 患者の発生状況調査 ……山崎

3 年累計発症率(平成 19 年-21 年)は 5 件/30853 人で、岩手県における TIS 発症率は 0.016% であった。

⑦ 栃木県における TIS 患者の発生状況調査 ……種市

栃木県の発生率は 0.039%であった。現在 2 次調査を行っている。

スクリーンのアンカーリングに関しても動物実験、臨床に関しても進行中。SRS、日本側弯症学会で報告予定。

岩手県でも TIS の発生状況を調査したい。 ……山崎

- ・ 鹿児島を含めて 4 県合計で人口は 700 万人となる。これをベースに山元先生とまとめて、新潟・岩手・栃木・鹿児島と最終データを提出して欲しい ……川上
- 山元先生が中心となり、詳細データを作成し発表する

⑧ Marfan 症候群に伴う側弯症（側弯や漏斗胸が呼吸機能に及ぼす影響についての調査）

郵送した調査票への協力を依頼。 ……柳田

データを 1 例でも送っていただきたい。

- ・ Ghent 診断基準が改定される予定なので、再確認が必要になる。  
改訂版 Ghent 基準では身体所見と家族歴があれば身体所見 7p で Marfan となる等注意する点が出てくる。 ……川上
- ・ 患者に対して、家族歴は聞きにくい ……宇野
- ・ Ghent の基準は元々、心臓疾患をみつけるためのもの。Marfanoido も含めてよいのではないか。 ……竹下
- ・ Ghent を満たせば、マルファンノイドとするか.. ……川上

⑨ 先天性多発性関節拘縮症による TIS の調査状況の報告、TIS 出現頻度の報告(追加分も含めて) ……山元

診断基準

2 関節以上の拘縮のある症例

シンドロームと名の付く症例

で様子を観ている。